Aus der Königl. chirurgischen Universitätsklinik zu Kiel.
(Direktor: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Anschütz.)

Über halbseitige, multiple Enchondrome.

(Olliersche Wachstumsstörung.)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät
der Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Hildegard Bienert
aus Dresden.

Kiel 1918.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Nr. 62.
Rektoratsjahr 1917/18.

Referent: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. **Anschütz.**

Zum Druck genehmigt:
Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Graf **v. Spee,**
z. Zt. Dekan.

Unter den Knochentumoren nehmen die multiplen, zentralen Chondrome eine Sonderstellung ein. Ihre Erblichkeit, das Auftreten im frühesten Kindesalter, die Multiplizität und ihre Beziehungen zum Knochenwachstum unterscheiden sie von den anderen Geschwülsten. Sie lassen sogar daran denken, daß man es gar nicht mit Geschwülsten im eigentlichen Sinne zu tun hat, sondern vielleicht mit Bildungsanomalien, etwa analog der Neurofibromatose v. Recklinghausens.

Bis jetzt scheint Schweinburg der einzige zu sein, der dies für die multiplen Enchondrome vorschlägt.

Es lassen sich nun nach Olliers Vorgehen einzelne Fälle von dem häufig und genau beschriebenen Krankheitsbild der multiplen Enchondrome klinisch abtrennen, die dieser und nach ihm vor allem Wittek als Krankheit sui generis auffassen. Es handelt sich um Wachstumshemmung und Difformierung der langen Röhrenknochen einer Körperhälfte, an deren Epi- resp. Metaphysen Chondrome gefunden werden, so daß man, je nachdem man die Geschwülste als das Primäre oder die Störung der Knochenentwicklung als das im Vordergrund Stehende, diese Olliersche Krankheit zu den Geschwülsten oder zu den angeborenen Systemerkrankungen des Skeletts, wie Payr es tut, rechnen könnte.

Auf den innigen Zusammenhang von Knorpelgewächsen (multipl. kartilaginären Exostosen und Enchondromen) und Knochenwachstumsstörung wurde schon vor Ollier wiederholt hingewiesen, und zwar durch v. Volkmann und Virchow, die die Wachstumsstörungen auf eine in frühester Kindheit überstandene Rachitis zurückführten, v. Recklinghausen,

der als Ursache der Störung eine Gefäßaplasie und infolgedessen erschwerte Ossifikation der Röhrenknochen ansieht, weiter von Stendel (1891), Bessel-Hagen (1891), Helferich (1892), Nasse (1893), Orvillard (1893) und Nehrkorn, der eine angeborene Anlage zur fehlerhaften Knochenentwicklung annimmt.

Nach Olliers Veröffentlichung schließen sich den eben erwähnten Arbeiten noch folgende an: Phocas (1902), Stephan et Boinet (03), Lenormant (06), Laewen (04), Pels-Leusden (07), v. Haberer, Lexer, Frangenheim, Milner, Müller (13) und andere.

Bessel-Hagen stellt 15 Fälle eigener Beobachtung auf, in denen neben Knorpelgeschwülsten ausnahmslos Hemmungen im Knochenwachstum nachweisbar sind, und zwar sieht er in der Geschwulstbildung selbst die Ursache der Wachstumsstörung, die gleichsam auf Kosten des Knochens wächst.

Pels-Leusden und Lenormant sehen in den Chondromen nicht die direkte Ursache der Knochenbildungsstörungen, sondern nehmen an, daß beides koordinierte Symptome derselben Störung der primitiven Entwicklung sind.

Alle diese hier erwähnten Abhandlungen betreffen Kranke, deren Skelett scheinbar regellos von Enchondromen, kartilaginären Exostosen oder von beiden gleichzeitig befallen ist, wo nur eine Symmetrie in der Erkrankung der Hand- oder Fußknochen häufig zur Beobachtung kommt.

Das anfangs erwähnte Krankheitsbild wurde zuerst 1899 von Ollier beschrieben (durch Molin mitgeteilt) und von ihnen mit Dyschondroplasie bezeichnet. Zu seinen 2 Fällen kam noch ein von Novè-Josserand beobachteter, und 1906 teilt Wittek einen solchen mit unter „Ollierscher Wachstumsstörung". Weiter finden sich in der Literatur zwei Fälle, die 1916 von Bojesen und Johansson veröffentlicht wurden.

Klinisch finden wir bei sonst vollkommen gesunden Kindern in den ersten Lebensjahren auftretende Wachstumshemmungen, Auftreibungen und Verkrümmungen an den Metaphysen der langen Röhrenknochen. Und zwar beschränken sich diese Veränderungen auf die Knochen einer Körperhälfte.

Sehr charakteristisch sind die Röntgenbefunde, die denen der Enchondrome gleichen. Die histologische Untersuchung war in den meisten Fällen unmöglich, da es weder zur Operation noch Obduktion kam.

Nach Ollier handelt es sich um eine Affektion der Knochen in ihrer Entwicklung, die durch die Röntgenuntersuchung erst aufgedeckt wurde. „Die Krankheit wird charakterisiert durch die Unregelmäßigkeit und die Verzögerung in der Ossifikation der Intermediärknorpel. Das für das Längenwachstum der Knochen bestimmte Knorpelgewebe vollzieht nicht den normalen Verknöcherungsprozeß. Es bewahrt seine Struktur und persistiert in Form von mehr weniger regulären Knorpelmassen, die oft sehr lange Zeit zur Umwandlung in Knochengewebe brauchen. Diese abnormal stehenbleibenden Knorpelmassen sind subperiostal oder intramedullar, also oberflächlich oder tief gelegen". Es kommt also zur Bildung von Chondromen. Die hieraus resultierenden Wachstumshemmungen und Deformationen führen zur Verkürzung der befallenen Knochen und zur Auftreibung in der Metaphysengegend. Auffallend ist, daß nur die Knochen einer Körperhälfte befallen werden.

In den Anfangsstadien der Krankheit, wo die Knochenkonturen noch nicht verändert zu sein brauchen, kann die Diagnose nur röntgenologisch gestellt werden. Man findet dann im Knochenschatten, entsprechend der Metaphyse linsen- bis bohnengroße Aufhellungen, die von dunkleren Zügen durchsetzt werden. Diese Herde liegen in der Mitte oder am Rand des Knochenschattens, können ihn auch ganz durchsetzen, und sind, im Gegensatz zu entzündlichen Prozessen, von einer nicht verdickten Corticalis umgeben.

Der klinische Beginn der Krankheit fällt in die ersten Lebensjahre; sie schreitet sehr langsam fort.

Erblichkeit oder familiäres Auftreten wurde — im Gegensatz zu den multiplen Enchondromen und kartilaginären Exostosen — nicht beobachtet.

Wittek schließt sich im allgemeinen Olliers Meinung an. Auch er betont das Auftreten in früher Kindheit, in Form von Verkürzungen und gleichzeitiger Entwicklung

von Tumoren aus den Epiphysenknorpeln der langen Röhrenknochen. Er kommt zu dem Ergebnis, daß es sich um eine angeborene, in primären Störungen des fötalen Wachstums begründete Erkrankung des Intermediärknorpels handele. Dieser werde zur Bildung von Knorpelgeschwülsten verbraucht, statt physiologisch zur Längenentwicklung des betreffenden Knochens verwendet zu werden. Es handele sich um einen atypischen Verbrauch des Baumateriales des Skeletts, im wesentlichen um eine „falsche Wachstumsrichtung“ und ein Ausbleiben der physiologischen Ossifikation, infolge Ausbleibens der Vascularisation. An den distalen Partien der Extremitäten gebe der Prozeß seine Halbseitigkeit auf und nehme dort nicht nur von den Epiphysenknorpeln, sondern auch aus von ihm abgesprengten Knorpelinseln in der Diaphyse seinen Ursprung.

Häufig finden sich Schlottergelenke in der Nähe der difformierten Knochen.

Der Prozeß scheint gutartig zu sein. Beim Abschluß des Knochenwachstums kommen einzelne Tumoren zur Verkalkung oder sogar Ossifikation. Einzelne zeigen aber auch dann noch Progredienz. Ob diese malign entarten, bleibt — da keiner der Erkrankten genügend lang beobachtet werden konnte — noch eine offene Frage. Wittek faßt, wie Ollier, dies Krankheitsbild als Krankheit sui generis auf.

Frangenheim spricht ihnen in seiner Arbeit: Chondromatose des Skeletts die Berechtigung hierfür ab. Er will erst dann an eine Olliersche Krankheit glauben, wenn die Halbseitigkeit der Erkrankung ohne Ausnahme bestände, und durch Dezennien sich hinstreckende Beobachtungen gewahrt bliebe.

Die erste Forderung wird restlos erfüllt von der Patientin Bojesens. Der Verfasser kommt an der Hand seines Falles zu dem Resultat, daß es sich um ein charakteristisches Krankheitsbild innerhalb der Knochen-Chondrome handle, die er wie Wittek unter „Olliersher Wachstumsstörung“ zusammenfaßt.

Die wenigen bisher bekannt gewordenen Fälle dieser Art folgen hier im Auszug. Es schließt sich ihnen ein

besonders typischer Fall an, der an der hiesigen Klinik zur Beobachtung kam, und außer Bojesens Fall der einzige der beschriebenen ist, der histologisch untersucht werden konnte. Weiter ist er durch seine wirkungsvolle Behandlung und durch die Dauer seiner Beobachtung, die sich auf fast 10 Jahre erstreckt, bemerkenswert.

I. Ollier.

10jähriges Mädchen, bei dem im 5. Lebensjahr allmähliches Hinken auftrat und eine Verkürzung des rechten Beines von 2—3 cm bemerkt wurde. Sonst vollkommen gesund. Keine Rachitis durchgemacht.

Jetzt, im 10. Jahr, beträgt die Verkürzung des rechten Beines 8 cm. Gleichzeitig wird eine Verkürzung des rechten Armes um 6 cm festgestellt. Außerdem Verbiegungen und Auftreibungen des unteren Femurendes, der Fibula, des Humerus, der Ulna und der Phalangen der rechten Seite. Abnorme seitliche Beweglichkeit der Interphalangealgelenke. Auch die Muskeln sind an den rechten Extremitäten schlaff und weniger voluminös. Es handelt sich um eine ausgesprochene Hemiatrophie. Das Röntgenbild zeigt in den betroffenen Knochen charakteristische Aufhellungen, und zwar auch an der linken Hand.

	Rechts	Links
Humerus	23½ cm	26 cm
Unterarm	15 „	19 „
Femur	31 „	36 „
Unterschenkel . . .	28 „	31 „

II. Ollier.

12jähriges Mädchen, bei dem im 3. Lebensjahr eine Deformation des rechten Kniegelenks bemerkt wurde, Schleudern des rechten Beines beim Gehen auffiel und eine Verdickung der mittleren Phalanx der linken Hand eintrat.

Jetzt, im 12. Jahr ist der rechte Femur 10 cm kürzer als der linke und ist verkrümmt, so daß ein genu valgum entsteht, das jedoch ausgleichbar ist infolge Bestehens eines Schlottergelenkes im Knie. Der rechte Unterschenkel ist 3 cm kürzer als der linke. Das obere und untere Ende der Fibula

ist verdickt. Die Patella atrophisch. Die Finger der rechten Hand sind verkürzt und verdickt. Die Gelenke abnorm beweglich. Man tastet Höcker und Vorsprünge an den Phalangen.

Im Alter von 16½ Jahren zeigt die Patientin auch Veränderungen am oberen Femurende, die zu einer Subluxation der Hüfte führen. Die Verkrümmung und Verkürzung des rechten Beines macht das ständige Tragen eines Stützapparates notwendig. An der linken Hand analoge Veränderungen wie an der rechten.

III. Novè Josserand und Destot.

6½ jähriger Knabe. Niemals Zeichen von Rachitis. Seit den ersten Gehversuchen leichtes Hinken infolge Verkürzung des rechten Beines. Bei seiner Aufnahme wird festgestellt, daß rechts beide Extremitäten im Wachstum zurückgeblieben sind und zwar:

	Rechts	Links
Humerus	18 cm	21 cm
Radius	15½ cm	17¼ cm
Femur	32 „	34 „
Tibia	22 „	24½ „

Die obere Epiphyse des Humerus, die untere des Radius, das Fibulaköpfchen sowie das untere Tibiaende sind voluminös aufgetrieben. Die rechte Hand ist breit und kurz. Die Diaphysen der Phalangen weisen unregelmäßige Verdickungen auf. Die Gelenke sind schlaff und schlotternd. Auf der linken Seite ist nur eine Hypertrophie der großen Zehe vorhanden.

Charakteristisch sind die Röntgenbilder, besonders der rechten Hand. Die Affektion, die die Verdickung der Knochen hervorruft, gibt sich durch unregelmäßige, weiße Flecken zu erkennen, die in Form und Anordnung den noch nicht ossifizierten, kartilaginären Zonen zu entsprechen scheinen.

IV. Stephan et Boinet.

35jähriger Mann, mit Chondromen nur an der rechten Körperhälfte und zwar: an Metacarpen, Phalangen, oberem Drittel des Humerus, unteren Epiphysen von Radius und

Ulna, Calcaneus und Malleolus externus. Außerdem Wachstumsstörungen der rechten oberen Extremität, die um 17 cm kürzer ist als die linke. Verbiegungen an allen langen Röhrenknochen des Armes. Die distalen Enden von Radius und Ulna sind auf das Doppelte verdickt und an diesen Stellen zeigt das Röntgenbild Aufhellungen und tiefschattige Flecken. Das rechte Bein ist 19 cm kürzer als das linke; allerdings ist ein Teil der Verkürzung wohl auf eine schlecht geheilte Schenkelhalsfraktur sowie beiderseitige Malleolenfraktur zurückzuführen. Von dem Röntgenbilde sind nur mangelhafte Reproduktionen vorhanden, so daß das Vorhandensein anderer Herde nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden kann.

V. Wittek.

15½jähriger Knabe. Keine Rachitis. Seit seinem 2. Lebensjahre leichtes Hinken wegen Verkürzung des linken Beines. Gleichzeitig wurde eine leichte Verdickung am unteren Ende des linken Unterschenkels bemerkt, die allmählich zunahm. Später trat eine Verdickung auch am oberen Ende des Unterschenkels auf. Im 6. Jahre fällt der Mutter auf, daß der linke Arm im Wachstum zurückbleibt und eine Verdickung am distalen Ende des Vorderarmes auftritt. In den folgenden Jahren kommen Auftreibungen am Daumen und Zeigefinger der linken Hand hinzu. Seit 2 Jahren ist das untere linke Femurende aufgetrieben.

Jetzt ist der linke Arm 12 cm kürzer als der rechte. Der Humerusschaft ist in autero-posteriorer Richtung abgeflacht und in der Mitte leicht nach außen konkav gebogen.

Der Vorderarm ist gekrümmt und der Radius entsprechend dieser Verkrümmung zwischen mittlerem und unterem Drittel eingeknickt. Seine Diaphyse ist verdickt. An seinem unteren Drittel eine plötzlich einsetzende Auftreibung, die auf stärkeren Druck schmerzempfindlich ist. Die Ulna hat, infolge des Zurückbleibens des Radius, keinen Kontakt mit dem Carpus. Die linke Hand ist 1 cm kürzer als die rechte. Der linke Daumen ist in toto verdickt. Das linke Bein ist 25 cm kürzer als das rechte:

	Rechts	Links
Spina a. s.-mall. ext. . . .	86 cm	61 cm
„ -Condyl. ext. . .	45 „	28 „
Ferse-Großzehenspitze . . .	24 „	21 „

Am linken Femur ist oben der Trochant. maj. aufgetrieben und der Knochen nach außen konvex gekrümmt. Am unteren Ende des Knochens ist ebenfalls eine Auftreibung und Verkrümmung, so daß der untere Rand des Condyl. later. reichlich um 3 cm tiefer steht als der des medialen Condylus. Infolgedessen steht der Gelenkspalt des Knies schief, das Gelenk ist seitlich abnorm beweglich, die Kapsel schlaff.

Die Tibia ist in ihrem oberen Drittel mächtig verdickt. An der Grenze von mittlerem und unterem Drittel starke Verdickung des Unterschenkels.

Am linken Fuß auffallende Schlaffheit im Chopartschen und Lisfrancschen Gelenk, so daß aktiv Vorfuß zu Fußwurzel bis 120° gebeugt werden können. Auftreibungen an den Zehen.

Am rechten Fuß ebenfalls Auftreibungen der 3. und 4. Zehe. Im übrigen ist der Patient vollkommen gesund.

Das Röntgenbild zeigt an den aufgetriebenen Knochen, aber auch an äußerlich noch nicht veränderten Stellen, z. B. am Metacarpus I und Grundphalanx I der rechten Hand und an der rechten Scapula ausnahmslos die von Köhler und Lenormant für Enchondrome beschriebenen Befunde: unregelmäßige Aufhellungen des Knochenschattens mit größeren und kleineren Flecken lichtundurchlässiger Substanz, die nach Wittek von kalksalzhaltigen Elementen herrühren.

An dem Bild der aufgetriebenen Knochenpartien fällt ferner auf, daß, was bei dem Alter des Patienten zu erwarten wäre und an den gesunden Knochen auch der Fall ist, keine Spur einer Intermediärknorpel-Aufhellung zu sehen ist.

Das Röntgenbild zeigt also, von Händen und Füßen abgesehen, die Halbseitigkeit der Affektion, soweit sie die langen Röhrenknochen betrifft, und zwar sind die Tumoren immer da entstanden, wo normalerweise ein Intermediärknorpel existiert.

2½ Jahre später folgende Veränderungen: Die von der Erkrankung freigebliebenen Knochen sind gewachsen, die befallenen nicht oder nur wenig, zeigen also doch noch eine partielle Funktion ihres Epiphysenknorpels. Im Röntgenbild zeigt sich, daß ein Teil der lichtdurchlässigen Tumoren stark gewachsen ist, andere Herde aber nicht nur nicht gewachsen sind, sondern sogar Knochensubstanzbildung und Verkalkung erkennen lassen.

[Histologische Untersuchung nicht möglich, da weder Operation noch Obduktion vorgenommen wurde.]

VI. Bojesen.

6½jähriges Mädchen. Familienanamnese ohne Besonderheiten. Schwere Zange bei der Geburt des Kindes. Keine Rachitis.

Im 4. Jahre trat Hinken auf, wegen Verkürzung des linken Beines, das immer stärker wurde. Bei der Untersuchung fällt sofort auf, daß die ganze linke Körperhälfte im Wachstum zurückgeblieben ist.

Die Untersuchung der rechten Körperhälfte ergibt normale Verhältnisse.

Die linke Gesichtshälfte ist wenig aber deutlich kleiner als die rechte. Die Muskulatur selbst ist nicht atrophisch, doch scheinen die Gesichtsknochen der linken Seite weniger entwickelt zu sein.

	Rechts	Links
Brustumfang	34 cm	27 cm
Akrom.-Mittelfinger	44 „	37 „
„ -Olecranon	20 „	14½ „
Ulnalänge (Röntg.)	15 „	11½ „
Größt. Ob.-Arm-Umfang	19½ „	22 „
Spina a. s.-Mal. ext.	55½ „	51½ „
„ -Condyl. ext.	29½ „	26½ „
Tibiacondylrand-Mal. fem. ext.	26 „	25 „
Femurumfang (9 cm über Pat.)	32 „	34 „

Die Rippen der linken Seite sind kürzer als diejenigen der rechten Seite. Die vorderen Partien der Costae, an der Knochen-Knorpelgrenze, besonders an $Costa_{II}$ — $Costa_{VIII}$ sind etwas aufgetrieben.

Linke obere Extremität: Deformität der Skapula. Sie ist 1 cm kürzer als die rechte. Die normalen Konturen sind fast völlig verwischt. Der Knochen läßt sich als unförmige Masse charakterisieren, mit angedeutetem Angulus und ganz niedriger Spina. Akromion und Proc. coracoid. sind ebenfalls deformiert. Der Humerus ist kurz und plump, an seiner oberen Hälfte aufgetrieben und deformiert. Durch Palpation zeigt sich das Caput humeri, sowie der obere Teil der Diaphyse sehr bedeutend verdickt, von Größe eines Hühnereies. Die Oberfläche der Auftreibung ist uneben. Gegen die Axilla fühlt man an der Diaphyse des Humerus eine Prominenz. Das Schultergelenk ist normal beweglich. Der untere Teil der Humerusdiaphyse ist etwas aufgetrieben. Der Radius ist $1^1/_2$ cm kürzer. Der untere Teil erscheint verdickt. Die Ulna scheint verkürzt zu sein und das Handgelenk nicht zu erreichen.

Die Hand ist plump, die einzelnen Knochen sind verkürzt und verdickt. Die Oberfläche derselben ist an mehreren Stellen buckelig.

Die Bewegung in sämtlichen Gelenken ist normal.

Der linke Femur ist 3 cm kürzer als der rechte und etwas gekrümmt. Der Unterschenkel ist um 1 cm verkürzt. Links genu valgum.

Im Lumbalteil der Wirbelsäule eine linkskonvexe Skoliose. Muskelkraft gut. Alle Gelenke normal beweglich.

Röntgenbefund:

1. Scapula. An ihrem medialen Teil im höchsten Grad verändert, indem längliche und ovale, ungleich große Aufhellungen in Reihen gelagert sind, von Schattenzügen getrennt.

2. Linker Humerus: An der keulenförmigen Auftreibung wechseln unregelmäßige Aufhellungen mit runden, eckigen, zum Teil zusammenfließenden, stark Schatten gebenden Flecken ab, die dem Knochen ein marmoriertes Aussehen verleihen.

3. Radius und Ulna sind kürzer und weisen beide ebensolche Herde in ihrem unteren, aufgetriebenen Drittel auf.

4. Ebenso die Metacarpen und Phalangen, und zwar sind die Herde sowohl im Inneren des Knochens, als auch an den Rändern, stets aber in der Diaphyse. Weitere Herde:

5. Im Os ilium.

6. An den Rippen.

7. Im Femur, in der Gegend des Troch. min. und in seinem unteren Drittel.

8. Im oberen Drittel der Tibia.

Die Knochen der rechten Körperhälfte zeigen nirgends derartige Veränderungen.

Nach 4 Monaton erneute Untersuchung: Auch röntgenologisch keine Veränderung der Knochenprozesse und keine neuen Herde.

Die 2 Forderungen Frangenheims, nämlich die strenge Halbseitigkeit der Erkrankung und Wahrung derselben durch Jahre hindurch werden erfüllt von einer Patientin, die an der Kieler Klinik zur Beobachtung und Behandlung kam.

Als VII. Fall schließt sie sich den bisher beschriebenen an.

10. III. 1908.

Kath. R. 8jähriges Mädchen. Eltern und Geschwister gesund. Haben alle Rachitis durchgemacht. Patientin ebenfalls. Vor 4 Jahren Bruch des linken Oberarmes, durch Fall von einem Wagen. Vor 3 Jahren Stoß in die Gegend der Spina tibiae rechts, die daraufhin stark anschwoll. Vor 2 Jahren Bruch des rechten Oberschenkels, durch Hinfallen auf der Straße. Der Bruch heilte gut. 1 Jahr später bemerkten die Eltern eine leichte Verkrümmung des rechten Oberschenkels, die durch das Gehen zunahm. Patientin hinkte. Nach längerem Gehen traten Schmerzen auf. Wegen der Verkrümmung kommt Pat. in die Klinik.

Status. Gesundes, nicht besonders kräftiges Kind. Rachitische Zahndefekte. Linke Tonsille vergrößert. Halsdrüsen leicht geschwollen. Herz: nichts Pathologisches. Lungen: beiderseits etwas Rasseln.

Knochensystem: Wirbelsäule gerade. Linker Ellenbogen in 25° Valgusstellung. Läßt sich vollkommen beugen und strecken. Der Epicondylus lateral. Humeri springt sehr stark vor und ist mit dem Humerus nicht fest verwachsen. Nerven am Arm intakt.

Das rechte Bein ist durch eine nach außen konvexe, winkelige Verkrümmnng des Oberschenkels (etwa 10 cm oberhalb des Knies) stark verkürzt.

	Links	Rechts
Spina a. s.-Basis patellae	31 cm	25,5 cm

Die Fraktur ist fest verheilt. Linker Wadenumfang 22½ zu 23 cm rechts.

Etwa 8 cm unterhalb des Kniegelenkes springt die Innenseite der Tibia stark vor und ist an dieser Stelle etwas verdickt.

Weitere sicht- oder fühlbare Veränderungen am Skelett werden nicht festgestellt.

Das Röntgenbild ergibt:

1. R. Femur: An Stelle der Knochenverbiegung ist der Femur fast in seiner ganzen Dicke — außen bis an das Periost heranreichend, innen eine dünne Knochenschicht stehen lassend, von einer Masse ausgefüllt, die ganz dichte, kleinfleckige Schatten und zwischen diesen fast völlig strukturlose Felder auf der Platte darstellt, an denen der Knochen beinah fehlt. Zwischen den einzelnen Feldern und Schatten liegen einige Knochenbälkchen. Der Prozeß hat die Ausdehnung eines Hühnereies.

Oberhalb des Condylus int. scheint in der Corticalis eine ca. walnußgroße Höhle zu sein, an der die Knochenkontur unregelmäßig aber doch knöchern erscheint.

2. R. Femur: 7 cm unterhalb des Trochanter maj. ein Herd von Nußgröße. Corticalis innen und außen stark verdünnt.

3. Tibia, rechts: An der Auftreibungsstelle ein etwa nußgroßer ebensolcher Herd. Die Corticalis an der Innenseite ist minimal verdünnt.

4. Tibia, rechts: 8 cm über dem Fußgelenk an der Fibulaseite der Tibia ein länglicher Herd, bei dem mehr die Auflösung der Knochen als die Aufhellungen auffallen. Die äußere Tibia-Corticalis ist stark verdünnt.

Bei der Durchleuchtung des ganzen Skelettes werden keine weiteren Herde gefunden. Humerus sin. frei, nur ist der Epicondyl. later. nicht knöchern mit ihm verbunden.

Es wurde die Diagnose: Knochencysten oder Enchondrome gestellt.

Verlauf: 20. III. 08 Operation. (Geheimrat Anschütz.) Unterer Herd der rechten Tibia eröffnet. Periost normal. Knochen erscheint an der der Fibula gegenüberliegenden Seite etwas aufgetrieben. Hier wird eingemeißelt. Compacta ca. 1 cm dick. In einer Höhle findet sich gelbrotes, nicht eitriges Gewebe und daneben eigenartige, hirsekorn- bis erbsengroße, festere Stückchen, die wie Knorpel aussehen und sich so anfühlen. Diese Massen werden entfernt, und man hat dann eine, die ganze Markhöhle der Tibia durchsetzende, etwa 6 cm lange Höhle vor sich, die nach unten an die Spongiosa der Metaphyse grenzt, nach oben in gesundes Fettmark übergeht. Jodoformierung nach Abflachung der Höhle. Hautnaht.

Mikroskop. Befund: Chondrom.

11. IV. 08. Röntgenaufnahme zeigt noch cystische Reste nach oben von der Jodoformplombe.

15. IV. 08. 2. Operation: (Dr. Baum.) Herd des Femurs an Stelle der Verkrümmung eröffnet. Nach Aufmeißelung der papierdünnen Corticalis liegt die den Markraum vollkommen ausfüllende Knorpelmasse frei, die sich von dicht über der Epiphyse bis zu ½ des ganzen Femurs erstreckt. In der Nähe der Epiphyse noch etwas rotes Mark. Auslöffelung der Knorpelmassen, teils im Zusammenhang mit der Corticalis, die an einzelnen Stellen von der Knorpelbildung arrondiert ist. Eingehen auf den Knochenherd dicht oberhalb der Jodoformplombe in der Tibia und Auslöffelung.

11. V. 08. Röntgen:

1. unterer Femurherd radikal operiert bis auf einen nußgroßen Geschwulstrest am oberen Ende des Herdes.
2. oberer Femurherd unverändert.
3. oberer Tibiaherd unverändert.
4. unterer Tibiaherd: Verdächtige Stellen am oberen Herdende.

6. V. 08. 3. Operation: Schnitt auf den oberen Tibiaherd. Nach Ablösung des Periostes findet man die aufgetriebene, papierdünne Corticalis an einer Stelle schon durchbrochen. Diese wird abgemeißelt und dann werden alle Tumormassen ausgelöffelt. Von einem Schnitt an der

Außenseite des Femurs aus werden sodann der obere Femurherd und die Reste des unteren Femurherdes ausgelöffelt, nachdem die papierdünne Corticalis abgemeißelt worden ist. Die großen Höhlen werden tamponiert, die Haut darüber gelegt. Schienenverband.

15. VI. Wunden geheilt.

2. VII. Röntgenaufnahmen: In der Mitte des Femur, auf seiner Außenseite, kleine tumorverdächtige Stellen. Ebenso je eine kleine Stelle im oberen und unteren Tibiaende. Sonst keine Herde.

26. VIII. 08. Nachuntersuchung. Die Knochen sind nirgends aufgetrieben. Das rechte Bein ist 9½ cm kürzer als das linke, ganz auf Kosten des Oberschenkels, dessen Verkrümmung nicht weiter zugenommen hat.
Röntgenbilder:

1. In der Mitte und am oberen Ende des Femurs einige kleine verdächtige Stellen.

2. Oberer Tibiaherd gut.

3. Oberster Teil des unteren Tibiaherdes verdächtig.

10. XII. 08. Nachuntersuchung. R. Femur über dem Knie viel stärker verbogen als früher, indem die Konvexität des unteren Femurendes nach außen sehr stark zugenommen hat. Infolgedessan steht die Querachse des Kniegelenkes in einem Winkel von ca. 30° zur Horizontalen.

	Rechts	Links
Spina a. s.-Pat.-Rand	25½ cm	32 cm

Knie-, Fuß- und Hüftgelenk frei beweglich.

Kniegelenk-Mall. int.	26½ cm	26½ cm
„ „ ext.	25 „	28 „

Auch die Tibia hat sich unter dem Knie stark verbogen. Verkürzung des rechten Beines im ganzen um 10 cm. Leichte Atrophie und geringer Plattfuß rechts.
Röntgenbild:

1. Im unteren Femurende kein neuer Herd. Dagegen hat sich an der Innenseite des Femur die Knochen-Corticalis in die Spongiosa hineingeschoben, wodurch die Verkrümmung auf der Außenseite viel stärker geworden ist.

2. Im oberen Femurende kein neuer Herd. Die Aufhellung der kleinen Stelle am inneren Rand ist unverändert.

3. Oberes Tibiaende stärker verbogen.

4. Unteres Tibiaende unverändert, o. B.

Die Patientin wird mit im Knie gelenkiger Gipsschiene, die zum Ausgleich der Varusstellung verschieblich ist, für einige Zeit entlassen.

8. III. 1909. Wiederaufnahme. Der linke Oberschenkel zeigt starke Varitas. Die nach außen konvexe Krümmung betrifft besonders den unteren Teil der Diaphyse. Der Knochen liegt exzentrisch zur Muskulatur, und zwar so, daß der verdickte und uneben sich anfühlende Femur nach außen, die etwas gespannte Muskulatur nach innen liegt.

Die linke obere Tibiaepiphyse ist ebenfalls verdickt und uneben beschaffen und ist mit ihrer oberen Diaphyse schief an die Epiphyse angesetzt, so daß sich in ihrem oberen Teil eine nach innen konvexe Krümmung findet.

Der Kniegelenkspalt steht schief von oben innen nach unten außen, zur Horizontalen um 45° geneigt. Das Gelenk zeigt bedeutende seitliche Bewegungsmöglichkeiten. Der Kniespalt medial kann durch Abduktion des Unterschenkels soweit auseinander gezogen werden, daß man fast einen Finger in ihn hineinlegen kann. Der Unterschenkel zeigt augenfällige Innenrotation. Die Formation des Kniegelenkes entspricht einem die Varitas des Femurs kompensierenden genu valgum.

Bei Beugung im Kniegelenk die nur bis etwa zu 90° möglich ist, tritt vorn der Condyl. int. tibiae stark hervor. Die Patella verschwindet fast zwischen dem Condyl. ext. und int. femoris, welch letzterer viel schwächer vortritt als der äußere. Die Patella läßt sich leicht seitlich verschieben. Es wird dann eine tiefe Mulde zwischen den Femurcondylen nachweisbar. Die Richtungslinie des rechten Beines fährt am inneren Kniegelenksrand vorbei. Die Operationsnarben sind fest und rötlich.

Maße:

Spina a. s.-Mall. ext.	links	= 67	cm
	rechts	= 58	„
Tibialänge (innen gemessen)	links	= 28	„
	rechts	= 27	„
Beinumfang.	links	= 25	„
	rechts	= 24½	„
Umfang unmittelbar über der Patella. .	links	= 23½	„
	rechts	= 25½	„

11. III. 09.

Osteotomie. Es zeigt sich, daß die Tela ossea verdickt und eburnisiert ist. Die Markhöhle ist makroskopisch normal. Durch treppenförmige Osteotomie, Nagelextension durch die Femurcondylen und später außerdem noch angelegtem Pflaster-Streckverband geht die Verkürzung auf 2 cm zurück und zwar werden 8 cm gewonnen. 14 Wochen p. operat. wird die Patientin mit nahezu konsolidierter Fraktur mit Thomasschiene entlassen.

13. VII. 1910.

Erneute Osteotomie und Nagelextension durch den Calcaneus. Es werden 1½ cm gewonnen. Gipsverband.

6. III. 1911. Wiederaufnahme zum Wechsel des Gipsverbandes. Die Knickung am unteren Oberschenkel hat etwas zugenommen und zwar findet sich dort jetzt eine Abknickung der Ob.-Schenkelachse um 150°, der Beinachse im ganzen um 168°. Das Kniegelenk zeigt etwa 10° abnorme seitliche Beweglichkeit, was deutlich schmerzhaft ist.

Das Bein ist im ganzen 6½ cm verkürzt.

	Rechts	Links
Spina a. s.-Bas. patel.	32½ cm	36½ cm
„ -Kniebasis außen . . .	39 „	41 „
„ „ innen . . .	36 „	41½ „
Kniebasis-Mall. int.	28½ „	30 „
„ „ ext.	27½ „	32½ „

Röntgenbild: Ausheilung der operierten Herde. Neue Herde nicht nachweisbar.

Befund 9¾ Jahre nach der ersten Aufnahme und darananschließenden Operation:

11. XII. 1917.

Gang der Patientin gut; es wird nur das rechte Bein etwas nachgezogen. Mäßig starkes Hinken.

Obere Extremitäten normal. R. Ob.-Schenkel: Muskulatur etwas schlaffer wie links. Die Streckung im Kniegelenk ist vollkommen. Beugung bis 140° möglich. Keine abnorme seitliche Bewegungsmöglichkeit. Schräger Verlauf der Kniegelenksbasis.

	Rechts	Links
Spina a. s.-oberer Patel. Rand . . .	32 cm	41 cm
Oberer Pat. Rand-Mall. int.	34 „	39 „
Kniebasis-Mall. ext.	31,5 „	33 „
„ - „ int.	28,5 „	34 „

Der rechte Beckenkamm steht deutlich tiefer als der linke. Es besteht eine leichte Kyphose im oberen Teil der Brustwirbelsäule, sowie eine nach rechts konvexe Biegung im unteren Teil der Lendenwirbelsäule.

Röntgenologisch: Condylus later. femoris zeigt deutliche Aufhellung. Atrophie des Tibiakopfes. Im oberen Teil der Tibia ebenfalls Aufhellungen des Knochens. Nirgends mehr Knorpelmassen.

Es handelt sich also, kurz zusammengefaßt, bei unserer Patientin um Wachstumsstörungen der unteren Extremität der rechten Seite, die klinisch in den ersten Lebensjahren in Erscheinung traten. Es bestehen 4 Herde, je 2 im Femur und in der Tibia, die zu Auftreibungen, Frakturen und Verbiegungen der Knochen geführt haben. Röntgenologisch sowie histologisch wird festgestellt, daß es sich um Chondrome handelt. Von dem Gesichtspunkt ausgehend, daß diese Knorpelgeschwülste weiterhin zu Frakturen, Cystenbildung und maligner Degeneration führen könnten, werden durch Auslöffelung die Krankheitsherde operativ beseitigt. $9^3/_4$ Jahre später wird festgestellt, daß weder von den alten Herden aus noch an anderen Stellen des Skelettes sich krankhafte Veränderungen gebildet haben und daß die Wachstumshemmungen trotz Beseitigung der Chondrome nicht ausgeglichen worden sind. Es muß hier aber noch auf den Erfolg der Osteotomie und Nagelextension hingewiesen werden, ohne

die wir erheblich stärkere Verkürzung zurückbehalten hätten. Nach der 1. Osteotomie wurden 8 cm gewonnen, durch Belastung des durch den Femur gebohrten Nagels mit anfangs 10 bis vorsichtig ansteigend 24 Pfund. (Anschütz, Erfahrungen mit der Nagelextension. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie Band 101.) Nach der späteren 2. Osteotomie noch weitere $1^1/_2$ cm.

Ein weiterer Fall (VIII) von Ollierscher Krankheit wurde 1916 von Johansson demonstriert, über den nähere Angaben bis jetzt nicht erlangt werden konnten.

Im Gegensatz zu Coon, der den Begriff Dyschondroplasie nach Ollier zu weit faßt, werden von Burchard die Grenzen zu eng gezogen. Die 3 von ihm erwähnten Fälle (2 Pat. eigener Beobachtung und 1 Fall Köhlers), die weitgehendste Übereinstimmung untereinander und mit unserem Fall zeigen, werden von dem Verfasser nicht als Olliersche Krankheit aufgefaßt, weil bei seinen Kranken an den Intermediärknorpeln der langen Röhrenknochen nirgends „nach außen" gewucherte Tumoren existieren. Da aber röntgenologisch die typischen Knochenherde nachgewiesen sind, die erkrankten Teile starke Wachstumshemmungen und Verbiegungen zeigen und die Affektion streng halbseitig ist, wären seine Beobachtungen hier mit einzureihen.

IX. Burchard (1).

$1^1/_2$jähriges Kind, das Rachitis durchgemacht hat. Vor $^1/_4$ Jahr erste Gehversuche, wobei Hinken infolge Verkürzung des rechten Beines auffiel. Die Knochenkonturen sind nicht verändert. Röntgenologisch: Im rechten Femur, in der Gegend des Troch. min. eine haselnußgroße, unregelmäßige Aufhellung der Knochensubstanz.

$1^1/_2$ Jahre später: Verkürzung und Verkrümmung des oberen Femur.

Röntgenologisch: Starke plötzliche Krümmung an Grenze von mittlerem und unterem Drittel des Femur. Der alte Herd in Gegend des Troch. min. ist walnußgroß geworden. Die Kortikalis in Ausdehnung von $2^1/_2$ cm ist verschwunden, resp. auf ein Minimum reduziert. Mehrere unregelmäßig

geformte, hellere Felder, die durch septenartige Streifen voneinander getrennt sind.

Am unteren Drittel des Femurs: Epiphysenlinien zackig und rauh. Der angrenzende Teil der Diaphyse scheint kalkärmer. Die Kortikalis ist verdünnt. 4 cm oberhalb der Epiphysenlinie ein haselnußgroßer heller Fleck, umgeben von hellen und dunklen Streifen und Flecken in der Längsrichtung des Knochens.

Rechte Tibia: An beiden Metaphysen ebensolche Herde. Linke Extremitäten normal, außer rachitischer Veränderung der Epiphysenlinien.

Mit 4 Jahren: Verkürzung des rechten Beines um 3½ cm.

Röntgenbefund: Die erkrankten Stellen sind mit dem Knochen gewachsen und daher deutlicher. Das Periost ist nirgends verdickt. Die äußeren Konturen der Knochen sind unverändert außer am oberen Ende der Tibia.

Burchard kommt zu dem Schluß, daß man hier mit demselben Recht von multiplen Enchondromen, wie von einer jugendlichen Form der Ostitis fibrosa, wie von einem Vorstadium der Osteodystrophia juvenilis cystica sprechen könne und schließt ausdrücklich die Ollier'sche Dyschondroplasie aus.

X. Burchard (2).

8jähriger Knabe. Keine Rachitis. Seit dem 5. Jahre leichtes Hinken infolge Verkürzung und Verkrümmung des rechten Unterschenkels, die jetzt 3½ cm beträgt. R. Fibulaköpfchen springt stark hervor.

Röntgenbefund: Rechter Unterschenkelknochen wesentlich kürzer als links.

R. Tibia: In der oberen Metaphyse leicht nach außen konvexe Knickung. Obere Epiphysenlinie erscheint nicht senkrecht zur Achse des Knochens. Von der Knorpelscheibe der Tibia aus gehen in die Diaphyse und auch in die Epiphyse eigenartige Gewebsveränderungen, die die mediale Hälfte der Epiphysenlinie undeutlich machen. Man sieht teilweise ineinander verschwimmende Aufhellungen von Linsen- bis Erbsengröße, und der Knochen hat in der Nähe der Knorpelscheiben ein durchsichtigeres, mehr homogenes Aussehen angenommen.

Man erkennt noch die Knochenstruktur, doch erscheint das Netz der Knochenbälkchen weitmaschiger. Dazwischen zeigen sich eigenartig dunklere Streifen. 2 weitere ebensolche Herde finden sich im unteren Teil der Tibiadiaphyse und im rechten Femur, in der Gegend des Troch. min.

Die Knochen der anderen Seite weisen außer Zeichen überstandener Rachitis nichts Abnormes auf.

XI. Köhler.

(Zitiert nach Burchard.) 8jähriger Knabe, der mit dem 4. Jahre zu hinken begann. Keine Rachitis. Linkes Bein um 3 cm verkürzt. Linker Femur im distalen Teil stark gekrümmt.

Röntgenologisch: Ein lichtdurchlässiger Herd am linken Trochanter minor und ein gleicher an der Grenze vom mittleren und unteren Drittel. Der Knochenschatten zeigt das typische Enchondrombild: „Kleinere, sehr helle homogene Stellen und ein unregelmäßiges Gemisch von durcheinanderliegenden Streifen und Flecken und ein paar Stellen, kleiner, ganz tiefschattiger Partien."

Bei der Operation wurden in Markhöhle und Corticalis knorpelartige Massen von Stecknadelkopf- bis Erbsengröße gefunden.

Mikroskopischer Befund: Reiner hyaliner Knorpel.

Diese 3 letzten Fälle zeigen, wie schwer es ist, den Symptomenkomplex der Ollierschen Krankheit von dem der multiplen Enchondrome im allgemeinen abzutrennen. Doch darauf soll am Schluß dieser Arbeit noch eingegangen werden.

2 Fälle müssen an dieser Stelle noch erwähnt werden. Einmal handelt es sich um den Patienten Hanaus (XII) (nach Wittek zitiert), der sehr viel Ähnlichkeit mit den Burchard-Köhlerschen Kranken hat: 54jähriger Mann, der wegen zahlreicher Enchondrome eines Beines, das angeblich von Geburt an verkürzt war, zur Operation kam. Doch ist dieser Fall nicht mit Sicherheit zu beurteilen, weil Röntgenaufnahmen, die das Vorhandensein anderer Herde ausschließen, nicht existieren.

Dann muß noch die Beobachtung Coons genannt werden, die dieser 1912 unter Dryschondroplasia (Ollier) veröffentlicht. Es handelt sich um einen 15jährigen Jungen mit Wachstumsstörungen „zum Teil“ einseitiger Art, und zwar sind betroffen: Ein Humerus, beide Vorderarmknochen, beide Tibiae und beide Hände.

Leider ist uns die Abhandlung im Original nicht zugängig, und es ist darum nicht ersichtlich, welche Gründe Coon veranlassen, diesen Fall als Olliersche Krankheit aufzufassen, trotz der kaum angedeuteten Halbseitigkeit des Prozesses.

In der Literatur finden sich nun noch weitere Fälle, die nahezu analog der Ollierschen Dyschondroplasie auftreten, und man kann sie als Übergangsfälle zwischen Chondromatose und Olliercher Krankheit oder als sehr frühe oder als Spätstadien der Dyschondroplasie ansehen.

Da ist vor allem die Patientin Nasses zu nennen. Sie ist nach ihm noch in den verschiedenen Stadien ihrer Krankheit von Sandelowsky und O. Krebs beschrieben worden und war zuletzt Gegenstand einer Abhandlung Frangenheims, der sie 13 Jahre später im Endstadium ihres Leidens wiedersah.

Nasses Befund 1895:

13jähriges Mädchen. Bald nach der Geburt erschienen 2 Finger der linken Hand angeschwollen und wurde eine Verkürzung und Verbiegung des linken Beines bemerkt. Im 4. Monat trat eine Verkürzung des linken Armes auf. Weiter finden sich an der linken Körperhälfte ausnahmslos in der Nähe der Intermediärknorpel der langen Röhrenknochen Enchondrome, und zwar an Radius und Ulna am distalen Ende, am Humerus oben, an Femur und Tibia am proximalen und distalen Ende, an der Fibula nur unten.

Es finden sich aber auch an der rechten Hand, den Zehen des rechten Fußes, der rechten Tibia und dem Femur gleichfalls Auftreibungen und Tumoren, die im Röntgenbild den für Enchondrome charakteristischen Befund geben. Auffallend sind die Wachstumsstörungen an den erkrankten Knochen.

Es könnte scheinen, als hätten wir es hier mit einem Fall von Ollierscher Krankheit zu tun, da ja immerhin eine Seite wesentlich stärker befallen ist als die andere. Der Befund, den Frangenheim 13 Jahre später aufstellt, zeigt uns aber, daß es sich um eine Chondromatose des Skelettes handelt, die keinerlei Ähnlichkeit mit Olliers Fällen mehr hat.

Die einzelnen Tumoren sind erheblich gewachsen und es sind neue Enchondrome dazugekommen an der linken Skapula, Sternum und Becken. 2 Jahre später trat dann ein plötzlich einsetzendes rapides Wachstum einer Geschwulst ein, so daß das linke Bein exartikuliert werden mußte. Histol. Befund: Myxomatöse Entartung des Enchondromes. Tod wenige Monate später angeblich an Pneumonie. Der Verfasser vermutet: „an Metastasen in der Lunge". Frangenheim sieht keinen Grund dafür, die typischen Ollierschen Fälle von seinem und den multiplen Enchondromen abzutrennen, da ja die Vermutung naheliegt, daß auch bei den einwandfreien halbseitigen Fällen nach längerer Zeit Skeletteile der anderen Seite befallen werden.

Außerordentlich ähnlich sind Befund und Verlauf der Krankheit bei der Patientin Nehrkorns (1898).

Vom 3. Jahre an Verkrümmungen und Knochenauftreibungen; und zwar an der rechten Körperhälfte an 2 Fingern, distale Epiphyse der Ulna und am Capitulum radii. Das rechte Bein ist 14 cm kürzer als das linke, der Oberschenkel verbogen, die untere Epiphyse verdickt. Obere und untere Epiphysenteile beider U-Schenkelknochen stark verdickt und deformiert. Calcaneus verdickt. 2. und 4. Zehe vergrößert. An Fuß und U.-Schenkel Netze dilatierter Venen.

An der linken Körperhälfte: Distale Epiphyse des Oberschenkels verdickt. Malleol. int. vergrößert. Fibula nach außen abgeknickt. 3. und 4. Zehe vergrößert. An der VII. Rippe ein spitzer Vorsprung. 4 Jahre später: Teilweises Fortschreiten des Prozesses kann festgestellt werden. Neuer Krankheitsherd an der rechten Skapula. Im oberen Drittel des rechten U.-Schenkels ein straußeneigroßer Tumor, der in den letzten Monaten sehr schnell gewachsen ist. Operation.

Histol. Befund: Knorpelgeschwulst mit schleimiger Degeneration, Verkalkung und sarkomatöser Entartung.

Ebenfalls als Übergangsfälle könnte man die folgenden ansehen:

1. Polloson (1884).

(Zitiert nach Wittek.) Enchondrome zweier Finger mit angeborener Verkürzung des Vorderarmes derselben Seite, besonders der Ulna.

2. Orrillard (1893).

(Zitiert nach Wittek.) An 2 Fingern der linken Hand mehrere Enchondrome. An der 3. Zehe links ein ulceriertes Chondrom. Verkürzung des linken Armes, besonders der Ulna.

3. Lenormant (1906).

Chondrome an Metacarpen und Phalangen der rechten Hand. Verkürzung des rechten Vorderarmes, besonders der Ulna. An der Stelle der Ulnakrümmung Auftreibung des Knochens und röntgenologisch Aufhellung des Knochenschattens.

4. Johansson.

16 Monate altes Mädchen, aus gesunder Familie. 2 Geschwister tot geboren, 2 frühgeboren und bald verstorben. Keinerlei Zeichen von Rachitis. Bald nach den ersten Gehversuchen wird Hinken auf dem rechten Bein bemerkt. Keinerlei Schmerzen oder Bewegungseinschränkungen.

Aufnahmebefund: Keine Asymmetrie des Gesichtes, des Thorax und der Arme. Finger der rechten Hand etwas plumper als links.

Das rechte Bein ist 3,5 cm kürzer als das linke, und zwar ist sowohl der Ober- wie der Unterschenkel verkürzt. Kein nachweisbarer Hochstand des Trochanters. Geringe diffuse Auftreibung des unteren Femur- und oberen Tibiaendes. Pirquet ⊖. Wassermann ⊖.

Röntgenuntersuchung: charakteristische Veränderung des Skeletts, hauptsächlich rechts.

Die Aufmeißelung und mikroskopische Untersuchung eines solchen Herdes ergibt hyalinen Knorpel, mit stellenweiser schleimiger Degeneration der Grundsubstanz.

Befund 8 Monate später: Die Längendifferenz beider Beine beträgt jetzt 4,5 cm.

Die Röntgenuntersuchung ergibt:

Die ausgesprochensten Veränderungen in der rechten unteren Extremität. Weniger ausgesprochene Herde in der linken oberen und unteren Extremität, sowie an der rechten oberen, und zwar:

Rechte Seite.

Am rechten Becken an mehreren Stellen Defekte in der Knochenbildung mit blasenförmiger Struktur. Ebensolche Herde im oberen Femurende und unteren Femur-Metaphyse. (Collumwkl. 150° [links 130°]) im oberen und unteren Fibula- und Tibiaende. Fibuladiaphyse leicht gekrümmt, Tibia 2,5 cm kürzer als links. Andeutung ähnlicher Veränderungen in den Metatarsalknochen, deutlicher an den Phalangen. Der Humerus zeigt an der oberen Metaphyse Verdünnung der Knochenstruktur und eine leichte Auftreibung.

Radius o. B.

Das distale Ende der Ulna ist teilweise defekt und bedeutend kürzer als gewöhnlich.

Die Epiphysenkerne der Metacarpalknochen sind deutlich größer als die der linken Hand.

Alle Phalangen zeigen charakteristische Veränderungen mit Defektbildung und Verdünnung der Knochenstruktur.

Linke Seite.

Völlig normale Röntgenbilder bis auf geringe Fleckigkeit der Struktur am Os ischii, an 3 Phalangen der Zehen, Auftreibung an der proximalen Humerusmetaphyse, dem unteren Radiusende und zweier Fingerphalangen.

Die Röntgenuntersuchungen, die in Zwischenzeit von 8 Monaten wiederholt wurde, ergibt nirgends Progredienz der Prozesse, an einigen Stellen sogar Tendenz zur Wiederherstellung der normalen Struktur.

Auffallend ist weiter, daß die Knochenkerne der stärker befallenen Seite in der Entwicklung weiter gekommen sind als die auf der weniger ergriffenen.

Johansson hält das Krankheitsbild mit dominierenden Veränderungen in einer Körperhälfte für so typisch, daß er

es von der multiplen Chondromatose abtrennt und eine Sonderstellung der Ollierschen Krankheit anerkennt.

An der Hand der 17 hier angeführten Beobachtungen und Abhandlungen müssen wir endlich zu dem Resultat kommen, daß eine scharfe Abgrenzung eines Krankheitsbildes im Sinne Olliers etwas Willkürliches und vielleicht auch Unmögliches ist. Ollier stützt sich auf eine mehr oder weniger große Zufälligkeit in der Lokalisation des Krankheitsprozesses, den er ja selbst als „kartilaginärer Natur" bezeichnet. Warum sollen aber gerade die Enchondrome, die an den Röhrenknochen halbseitig, an Händen und Füßen aber symmetrisch auftreten, von den allgemeinen, so oft beschriebenen Fällen multipler Enchondrome oder Chondromatose abgetrennt werden? Auch die Wachstumsstörungen sind nichts Besonderes, da sie, wie anfangs dieser Arbeit schon erwähnt wurde, so häufig in Verbindung mit Knorpelgeschwülsten auftreten.

Die wenigsten Fälle sind außerdem lange genug in Beobachtung gewesen, und wir wissen daher nicht, ob sich das Bild der Lokalisation im Olliersschen Sinne nicht in einem fortgeschrittenen Stadium vollkommen ändert.

Daß es sich bei den Knochenprozessen um Chondrome handelt, ist in jedem der angeführten Fälle röntgenologisch nachgewiesen worden. Denselben Befund ergab bei unseren Kranken auch die histologische Untersuchung, die außer Köhler keiner der Beobachter sonst erlangen konnte.

Am haltbarsten scheinen daher die Ansichten Bojesens und Schweinburgs. Ersterer faßt die Olliersche Krankheit als eine besondere Form innerhalb des Bildes der Knochen-Chondrome auf. Und Schweinburg stellt diese Knochenprozesse in einen gewissen Gegensatz zu den echten Neoplasmen und reiht sie den Bildungsanomalien an. Er faßt sie als „Vegetationsstörungen im Sinne Kundrats" auf. Die Olliersche Krankheit sei nun eine der verschiedenen Formen, in der sich diese Bildungsanomalie manifestieren könne.

Für die Annahme einer Bildungsanomalie könnte man weiter bewogen werden, durch die häufige Beteiligung des

Gefäßsystems in Form von Venenerweiterungen, Teleangiektasien und Naevi (Fälle von Stendel, Nehrkorn, Schweinburg), als deren Ursache v. Recklinghausen eine Schwäche der Gefäßwände ansieht.

Stendel kommt zu einem anderen Ergebnis. Er glaubt, daß infolge der Tumorbildung nur noch Reste von rotem Knochenmark übrig bleiben, die zu einer genügenden Blutbildung und, damit zusammenhängend, zu einer normalen Ausbildung der Blutgefäße nicht mehr ausreichen. In seinem Fall bestand auch eine deutliche Milzvergrößerung, die er als kompensatorische Hypertrophie ansieht, hervorgerufen durch den Ausfall der Funktion des roten Knochenmarkes.

Die Heilungsaussichten sind bei Enchondromen im allgemeinen zweifelhaft. Es kommt maligne Entartung vor (Virchow, Chiari, Nehrkorn, v. Mikulicz), die nach jahrelangem Stillstand des Prozesses unter plötzlichem, exzessivem Wachstum der bestehenden Herde einsetzt. Metastasenbildung, vor allem in den Lungen, wurde beobachtet von Virchow, Krzykowsky, Volkmann, O. Weber.

Weiterhin kann es zur Schädigung des Körpers kommen durch mechanische Veränderungen innerer Organe, z. B. des Rückenmarks (im Falle Virchows) oder der Beckeingeweide (Stendel), durch Ulceration der darüberliegenden Weichteile (Schweinburg), durch Verjauchung des Tumors selbst (v. Haberer) und nach erfolgter Operation durch Rezidive (v. Mikulicz).

Unter den als Olliersche Krankheit aufgezählten 12 Fällen befindet sich keiner, der klinisch bösartig geworden wäre. Da sie aber alle nicht genügend lange in Beobachtung waren, läßt sich ein abschließendes Urteil über die Heilungsaussichten noch nicht fällen.

Bei unserer Patientin hat sich während der 10 Jahre ihrer Beobachtung kein neuer Herd, kein Rezidiv und keine Metastase eingestellt. Durch Entfernung der Chondrome wurde einer malignen Degeneration vorgebeugt.

Immerhin muß die Prognose mit Vorsicht gestellt werden da es ja nicht ausgeschlossen — wenn auch unwahr-

scheinlich — ist, daß jetzt noch plötzlich neue Herde resp. Rezidive auftreten.

Als Therapie ist die operative Entfernung der Krankheitsherde vorzuschlagen. Durch Beseitigung derselben wird ein Fortschreiten des Prozesses resp. maligne Entartung verhindert und vielleicht durch radikale Entfernung aller wuchernden Elemente der Möglichkeit der Weiterverbreitung und Metastasenbildung vorgebeugt.

Ganz kurz soll hier noch auf die Entstehung der multiplen Enchondrome eingegangen werden, über die verschiedene Anschauungen bestehen.

Virchow schrieb 1864 über die Pathogenese der Enchondrome, und wies auf den genetischen Zusammenhang von Enchondromen und kartilaginären Exostosen hin. Beide entwickeln sich aus Knorpelinseln, die vom Wachstumsknorpel abgesprengt wurden, und die, wenn sie sich an der Spongiosa entwickeln, zur Enchondrom-, in der Compacta zur Exostosenbildung führen. Als Ursache für diese Knorpel-Abschnürung sind von ihm 2 Möglichkeiten herangezogen worden:

Erstens im postfoetalen Leben aufgetretene Knochenerkrankungen, vor allem Rachitis, oder zweitens: während des Embryonallebens oder auch nach Abschluß desselben zur Entwicklung gekommene, auf Vererbung beruhende Störungen des Knochenaufbaues.

Beide Geschwulstarten treten multipel auf, an denselben Stellen des Skelettes, oft bei demselben Individuum, und beide verursachen Wachstumsstörungen. Nur ist die Exostose klinisch und histologisch gutartig, während die Enchondrome, vielleicht entsprechend der tieferen Stufe ihrer Formelemente, eher Neigung zur malignen Degeneration und Metastasenbildung haben.

v. Recklinghausen steht im wesentlichen auf der Grundansicht Virchows und glaubt an einen Zusammenhang mit Rachitis.

Nasse sieht die Ursache in Unregelmäßigkeiten in der Verknöcherung des transitorischen Knorpels.

Borst nimmt Störungen bei der primären Anlage des Skelettes und während der embryonalen Wachstumsperiode

an, die später der Ausgangspunkt solitärer oder multipler Chondrome werden.

Ribbert kommt zu dem Schluß, daß alle Chondrome aus Knorpelkeimen entstehen, die infolge von Entwicklungsstörungen von chondrogenen Teilen abgesprengt werden.

Schweinburg vertritt die Ansicht, daß die Annahme einer Ossifikationsstörung zur Zeit der fötalen Entwicklung als ursächliches Moment berechtigt und ausreichend wäre. Er betont ihre Sonderstellung gegenüber anderen Tumoren und schließt sich darin auch Borst an.

Ausdrücklich muß noch auf den für die Diagnose hohen Wert der Röntgenaufnahme hingewiesen werden, die uns über den Charakter der fühl- und sichtbaren Auftreibungen und Tumoren aufklären kann. Vor allem ist sie, in den ersten Stadien der Krankheit, wo die Konturen der Knochen noch nicht verändert sind, das einzige Mittel, um uns auf die Veränderungen im Inneren derselben hinzuweisen, als auf die Ursache der Wachtumsstörungen oder abnormen Knochenbrüchigkeit (Steudels und unser Fall).

Von Pels-Leusden, Hoffa, Kienböck und Köhler sind eingehende Beschreibungen der Röntgenbefunde bei kartilaginären Exostosen und „Chondralen Dysplasien" der Knochen, wie Kienböck sie nennt, vorhanden. Dann erschien ebenfalls von Köhler und später von Burchard und Matsuoka eine eingehende Schilderung der Röntgenbefunde bei Enchondromen. Diese decken sich mit den Befunden, die Ollier und Wittek bei ihren Patienten und wir bei unseren Kranken erheben konnten. Das Wesentliche sind: Verschieden große Aufhellungen im Knochen-Inneren, die herdweise zusammenliegen und um die herum sich tiefschattige Partien gruppieren.

Kurz zusammengefaßt sehen wir also in der Ollierschen Krankheit ein zu den multiplen Chondromen gehöriges Krankheitsbild, das in folgendem von dem üblichen abweicht:

1. Erblichkeit wurde nie nachgewiesen.

2. Gefäßbeteiligungen traten nie auf.
3. Die Affektion ist in bezug auf die langen Röhrenknochen streng halbseitig.
4. Die Wachstumsstörungen sind das erste klinische Symptom.

Literaturverzeichnis.

A. Über Enchondrome und Exostosen:

1. Bessel-Hagen: Über Knochen- und Gelenk-Anomalien bei multipl. kartilag. Exostosen.
   Langenb. Archiv f. klin. Chir. 1891. S. 444.
2. Borst: Die Geschwülste.
3. Bojesen: Über einen Fall von halbseitiger, multipler Chondromatose.
   Fortschritte a. d. Gebiet d. Röntg.-Strahl. Bd. 24.
4. Burchard: Zur Diagnose der chondromatösen, fibrösen und cystischen Degeneration der Knochen.
   Fortschr. a. d. Gebiet d. Röntg.-Strahl. Bd. 19, 4. S. 113.
5. Derselbe: Über multiple Enchondrome der langen Röhrenknochen von Kindern.
   Fortschr. a. d. Gebiet d. Röntg.-Strahl. Bd. 19, 4. S. 291.
6. Frangenheim: Die Krankheiten des Knochensystems im Kindesalter.
   Neue Deutsche Chirurgie. Bd. 10.
7. Derselbe: Chondromatose des Skeletts.
   Bruns Beiträge zur klin. Chir. 1911. S. 226.
8. v. Haberer: Ein Fall von multipl. Enchondromen und Exostosen.
   Langenbecks Archiv. Bd. 89. S. 782.
9. Johansson: Ein Fall von Chondromatose (Ollier).
   Zentralblatt f. Chirurgie. 1916.
10. Kienböck: Röntgenbefund bei multipl. kartilagin. Exostosen.
    Wiener klin. Wochenschrift. 1907. S. 381.
11. Köhler: Zitiert nach Burchard.

12. Krzykowsky: Ench. d. Humerus (Metastasen). Referat im Zentralblatt. 1877.
13. Kuh: Chondrodysplasie im Röntgenbild. (Demonstration.) D. med. Wochenschrift. 1911. S. 1296.
14. Lenormant: Zitiert nach Wittek. Original nicht zu erlangen.
15. Langemak: Zur Kenntnis der Chondrome und anderer seltener Geschwülste der Gelenke. Arch. f. klin. Chir. 1904. S. 55.
16. Läwen: Über die Beziehungen der Enchondrome zu den mult. kartilagin. Exostosen. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie. 1904. S. 14.
17. Lexer: Lehrbuch der allgemeinen Chirurgie.
18. Matsuoka: Multipl. Enchondrome der Knochen. Hoffas Zeitschr. f. orthop. Chir. 1910. S. 498.
19. v. Mikulicz: Osteodystrophia cystica. Vers. deutsch. Naturf. u. Ärzte. 1904.
20. Milner: Wachstumsstörungen (Demonstration). Berliner klin. Wochenschrift. 1906. S. 605.
21. Derselbe: Über Knochencysten, Chondrome, fibröse Ostitis und ähnliche Leiden. D. Zeitschrift f. Chirurg. 1908. S. 328.
22. Nasse: Multiple kartilaginäre Exostosen u. Enchondrome. Sammlg. klin. Vorträge 1895—1896.
23. Nehrkorn: Multipl. Enchondrome der Knochen in Verbindung mit multipl. subkutanen Teleangiektasien. Bruns Beiträge. 1898. S. 800.
24. Ollier: Dyschondroplasie. (Zitiert nach Wittek.)
25. Payr: Die Erkrankungen des Knochensystems. Kapitel im Wullstein-Wilms.
26. Pels-Lensden: Klin., patholog.-anatomische u. radiologische Studien über Exostos. cartilagin. multipl. D. Zeitschr. f. Chir. 1907. S. 434.
27. v. Recklinghausen: Ein Fall von Enchondrom mit ungewöhnl. Multiplikation. Virchows Archiv. Bd. 118.
28. Ribbert: Geschwulstlehre.

29. Schweinburg: Zur Kenntnis der multipl. zentralen Enchondrome.
Wiener klinische Wochenschrift. 1907. S. 381.
30. Schweninger: Enchondr. d. Tibia. (Metastasen.)
Referat i. Zentralblatt. 1877.
31. Stephan et Boinet: Arch. général. de medizine. 1903. I.
32. Stendel: Multiple Enchondrome der Knochen in Verbindung mit venösen Angiomen der Weichteile.
Bruns Beiträge. 1892. S. 503.
33. Virchow: Zur Pathogenese der Enchondrome.
Berl. klin. Wochenschrift. 1864. S. 94.
34. O. Weber: Virchows Archiv. Bd. 35.
35. Wittek: Die Olliersche Wachstumsstörung.
Bibliotheca Medica. E. Heft 7.
36. O. Müller: Über hereditäre, multipl. kartilagin. Exostosen und Ecchondrosen.
Dissertation Leipzig 1913.

B. Über Nagelextension:

1. Anschütz: Die Leistungsfähigkeit der Nagelextension in der Knochenchirurgie.
Therapie der Gegenwart. 1910. Nr. 1.
2. Anschütz: Erfahrungen über Nagelextension.
Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1909.

Lebenslauf.

Geboren wurde ich, Hildegard Bienert, ev.-luth., am 25. Januar 1890 als Tochter des Ritterguts- und Mühlenbesitzers Theodor Bienert zu Dresden. Ich besuchte von meinem 14. Lebensjahr an das Noldensche Mädchengymnasium und bestand Ostern 1910 die Reifeprüfung am Dreikönigsgymnasium zu Dresden.

Dann studierte ich in München, Kiel und Freiburg, wo ich im Oktober 1912 das Vorexamen ablegte. Klinisch studierte ich in München und Kiel. Ende meines 9. Semesters — bei Kriegsausbruch — stellte ich mich dem roten Kreuz zur Verfügung und war von August 1914 bis März 1917, mit kurzer Unterbrechung im Sommer 1916, als Hilfsärztin in seinem Dienste tätig, teils im Heimatlazarett, teils in der Etappe.

Das Staatsexamen legte ich im November 1917 hier in Kiel ab.